



TITLE:

片側腔口閉塞と同側の腎無形成を伴った重複子宮・重複腔の1例

AUTHOR(S):

我喜屋, 宗久; 中井, 秀郎; 樋口, 彰宏; 穴戸, 清一郎;
川村, 猛

CITATION:

我喜屋, 宗久 ...[et al]. 片側腔口閉塞と同側の腎無形成を伴った重複子宮・重複腔の1例. 泌尿器科紀要 1995, 41(1): 69-72

ISSUE DATE:

1995-01

URL:

<http://hdl.handle.net/2433/115425>

RIGHT:

片側腔口閉塞と同側の腎無形成を伴った 重複子宮・重複腔の1例

都立清瀬小児病院泌尿器科 (部長: 川村 猛)

我喜屋 宗久, 中井 秀郎, 樋口 彰宏

穴戸 清一郎, 川村 猛

DOUBLE UTERUS AND DOUBLE VAGINA WITH UNILATERAL IMPERFORATE VAGINA ASSOCIATED WITH IPSILATERAL RENAL AGENESIS: AN INFANT CASE REPORT

Munehisa Gakiya, Hideo Nakai, Akihiro Higuchi,
Seiichiro Shishido and Takeshi Kawamura

From the Department of Urology, Tokyo Metropolitan Children Hospital

Duplicated uterus associated with unilateral imperforate vagina and ipsilateral renal agenesis is a very rare anomaly. We report a case of a 10-month-old female infant presenting with pus discharge from vagina, and discussed the embryologic and clinical features relevant to this interesting disease complex with a review of the past literature. Echographic and CT examinations demonstrated a right-sided cystic pelvic mass. IVP revealed a left slight hydronephrosis and non-visualizing right kidney. No right ureteral orifice was found at cystoscopy. Under anesthesia the mass and pus was aspirated. Under the diagnosis of Gartner's cystic duct and a right renal agenesis or dysplasia with or without ectopic ureter, we subsequently performed laparotomy. Surgical exploration revealed a duplicated uterus with a normal ovary, and the mass was an imperforate right-sided vagina which communicated through the uterus. The diagnosis was changed to a double uterus with right-sided imperforate vagina, then the vaginal septum was excised.

The post-operative course was uneventful, and pus discharge and the left hydronephrosis have disappeared.

(Acta Urol. Jpn. 41: 69-72, 1995)

Key words: Unilateral renal agenesis, Double uterus

緒 言

重複子宮・重複腔はそれほど稀な奇形ではないが、片側の腔口閉鎖と同側腎無形成を伴った症例は少なく、本邦では婦人科関連文献を中心に数十例の報告にすぎず、泌尿器科関連文献ではめずらしい。今回われわれは、本邦では報告のない乳児期発症例を経験したので、若干の文献的考察を加えて報告する。

症 例

患者: 10カ月, 女児

主訴: 腔よりの膿排出

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 生後6カ月目より突然、時折腔より少量の

膿排出認めるようになった。発熱なく、食思良好なので放置していた。生後10カ月目より時折微熱を認めるようになったため、当科を受診した。

入院時現症: 身長 80 cm, 体重 8.0 kg, 身体の発育は良好で、外表奇形なし、体温 37.0°C, 胸腹部理学的所見なし。直腸からの双手診にて腔のすぐ右側に成人手拳大で辺縁整、軟性の腫瘤を触れ、双手診により腔からの膿排出を確認した。

入院時検査成績: 血液所見: WBC 9,500/mm³, Hb 12.9 g/dl, Ht 38.8%, PLT 35.5×10⁴/mm³, CRP 0.2以下, 生化学所見: TP 6.6 g/dl, GOT 27 IU/l, GPT 13 IU/l, BUN 5 mg/dl, Cr 0.2 mg/dl, Na 139 mEq/dl, K 4.8 mEq/dl, Cl 102 mEq/dl, Ca 10.0 mg/dl, 尿検査所見: 蛋白(-), RBC 0~1/数視野,

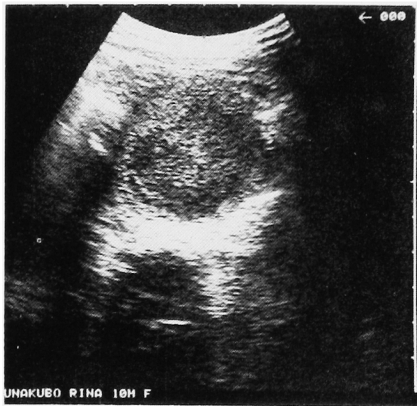
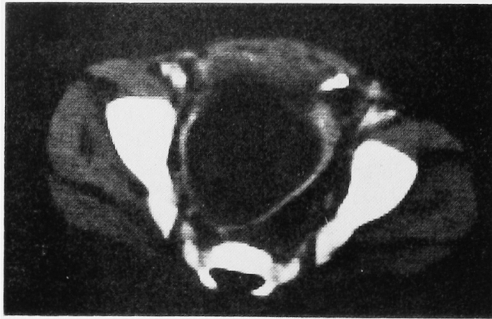


Fig. 1. Echography and CT scan demonstrated a right-sided cystic pelvic mass.



Fig. 2. IVP revealed a left slight hydronephrosis and non-visualizing right kidney.

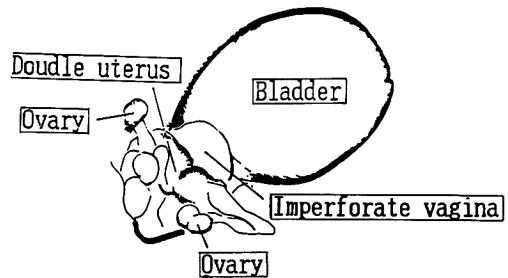
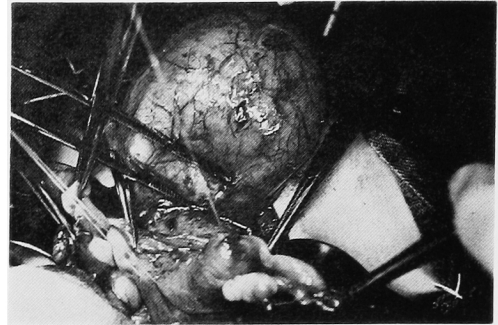


Fig. 3. Operative finding. (A duplicated uterus with a normal ovary was found and the mass was an imperforate right-sided vagina).

WBC 0~1/数視野であり、以上のごとく特に異常は認めなかった。

超音波検査および CT 検査：小骨盤腔に直径約 10 cm のcystic mass を認めた (Fig. 1)。IVP：右腎盂尿管の造影欠損と左腎の代償性肥大および中等度の水腎水尿管，そして膀胱の前記 mass によると思われる圧迫像を認めた (Fig. 2)。

内視鏡所見：尿道内に尿管異所開口などの異常はなかった。膀胱内では膀胱三角部右半分の發育不全と右尿管口の欠損を確認した。腔内は，mass による圧迫で十分な観察はできなかったが，腔内より膿が排出されることを確認できた。

麻酔下経腹経膀胱の腫瘍穿刺：濃黄色の膿状液体が吸引され，培養の結果は E. coli であった。

以上より，右腎無形成と Gartner 管嚢胞あるいは右腎異形成と Gartner 管嚢胞に開口する尿管異所開口と診断し，開腹手術を行った。

手術所見：開腹により，正常な卵巣と重複子宮が認められた。左子宮・腔は正常であった。右子宮の下部に膀胱および左尿管を圧迫する手拳大の mass を認めた (Fig. 3)。mass を切開して，内部の膿汁を吸引し十分洗浄したのち，ゾンドの頭側方向への挿入により，mass は右子宮と交通する右腔であることが確認

された。ゾンデを尾側方向に挿入したが、腔口への通過孔を確認するに至らなかった。そこで外陰部の左腔孔からジッテルブジーを挿入し左右腔の隔壁をさぐり、右腔に対して径 3 cm の有窓化を行った。右腔内に経腹壁的に 6Fr のビッグテイルカテーテルを留置し、外陰部より右腔に 10Fr 腎盂パルーンカテーテルを挿入した。なお骨盤後腹膜腔内に腎組織を思わせる organ, ureter 構造を認めなかった。また、術中右腔の有窓化後に左水尿管の軽快が確認できたため、左水腎水尿管については経過観察することとし、手術を終えた。

膀胱鏡で右側尿管口が認められず、CT および開腹所見でも右側腎は認めなかったことから、右腎無形成と右腔口閉塞を伴った重複子宮・重複腔であると最終診断した。

術後経過：術後 6 日間上述の 2 本のカテーテルを利用して持続腔洗浄を施行した。術後 7 日に施行した腔造影で、左右腔のドレナージが良好であることを確かめ、2 本のカテーテルを抜去した。術前に認めた左水腎水尿管も超音波検査で徐々に軽減していくことが確認された。その後術後 6 カ月現在経過は良好で、腔口より膿の排出は消失し、左水腎水尿管も消失した。

考 察

Thompson ら¹⁾によると、片側腎無形成は 1 : 600 の頻度で認められ、そのうち女性では 37% に生殖器系の奇形が認められるという。また、Wiersma²⁾ らは、単角子宮や重複子宮などの性器奇形では 70% に片側腎形成不全を認めるという。

Magee ら³⁾は、片側腎無形成の成因として 3 型に分け (Fig. 4), A 型: 片側の nephrogenic ridge の無分化, B 型: 片側の mesonephric duct と ureteral buds の分化異常, C 型: 片側の mesonephric blastema の無分化によるとしている。そして Magee らは、Thompson らの 52 例の片側腎無形成の報告では A 型が 6%, B 型が 32%, C 型が 60% であるとのことである。本症のような重複子宮・重複腔に片側の腔口閉塞を生じるのは、B 型であると考えられる。さらに、この B 型の発生学的機序については以下のように想定できるものと思われる。Wolff 管は腎盂尿管を形成する一方で、Muller 管形成を誘導することが知られている¹⁾。重複子宮・重複腔に高率に腎形成不全が合併することから、まず片側の Wolff 管の無形成により、同側の Muller 管の正中への移動が障害される。そして反対側の Muller 管との癒合不全がおこり重複子宮が生じるが、その末端は対側 Muller 管に

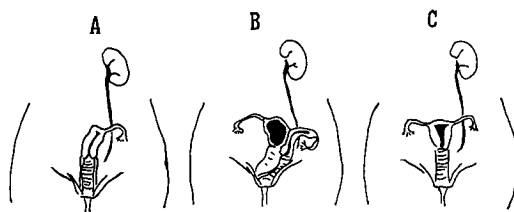


Fig. 4. A proposed categorization of genital and renal anomalies in females. (From Magee et al.³⁾)

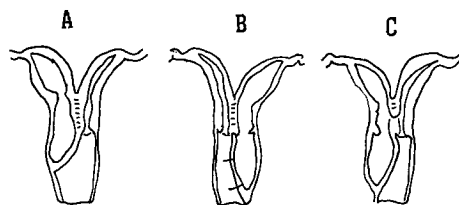


Fig. 5. The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. (From Rock et al.⁴⁾)

達せずその外側で終わる。つまり、Wolff 管の無形成では ureteral buds は発生せず、同側の腎・尿管、膀胱三角部の欠損となり、また同側の Muller 管の末端は尿生殖洞と接合しないためその腔は盲端に終わる。

重複子宮・重複腔に片側腔閉塞と同側腎無形成を伴った症例を、Rock ら⁴⁾は以下の 3 型に分類している (Fig. 5)。A 型: 腔血腫を伴う完全閉鎖型, B 型: 腔血腫を伴わない不完全閉塞型, C 型: 子宮が交通している完全閉鎖型であるが、本症は C 型に相当するものと思われるものの、腔内に貯留した内容液がどこから生じたものなのか、発症年齢からも初経年齢にはほど遠く、その根源については不明である。

酒井ら⁵⁾は、本邦における同奇形 15 例を集計しまとめているが、それによると発症年齢は最少 12 歳から最長 34 歳である。われわれの症例は本邦における最少年齢での発症に相当するものと思われる。重複子宮の妊娠分娩においては、流産、胎位異常、微弱陣痛等の産科的合併症が多いとされているが⁶⁾、正常な妊娠分娩も不可能とはいいがたい。集計では、将来の妊娠の可能性も考え、妊孕性を温存する術式がおもに選択されている。集計をみるかぎり、診断が確定すれば開腹手術は必ずしも必要ではなく、経腔的な手術で十分である場合が多いようである。

最後に本奇形と鑑別すべき疾患として、以下を列記

する。婦人科領域からは inclusion cyst や Muller 管嚢胞などの腔内嚢胞、卵巣嚢腫、泌尿器科領域からは後腹膜腫瘍、尿道憩室、尿管瘤などである。その他稀ではあるが、Gartner 管嚢胞と腎無形の合併例や Gartner 管嚢胞に開口する異所開口尿管の報告⁷⁾もある。特に Gartner 管嚢胞と腎無形成あるいは形成不全についての報告の中には、生殖系系の探索に関する記述がなかったり、Gartner 管嚢胞は完全摘出できずに開窓術のみにおわり、尿管はあるが腎の同定は不可能であったとするものもある。本奇形と混同されている可能性もありうると考えられた。

結 語

片側腔口閉塞と同側腎無形成を伴った重複子宮・重複腔の1例を経験し、発生学を中心に文献的考察を加えて報告した。同症例を鑑みて、片側腎無形成を認めたら生殖系系ことに重複子宮についてしらべ、逆に生殖系系に異常を認めたら腎形成不全についてもしらべることが重要であると改めて認識した。さらに同奇形と腎無形成を合併する Gartner 管嚢胞の報告が泌尿器科および婦人科の両方で文献上混同されている可能性から考えても、今後両科ともどもに啓蒙されるべき奇形と考える。

文 献

- 1) Thompson DP and Lynn HB: Genital anomalies associated with solitary kidney. *Mayo Clin Proc* 41: 538, 1966
- 2) Wiersma AF, Peterson LF and Justeo EJ: Uterine anomalies associated with unilateral renal agenesis. *Surg Gynecol Obstet* 47: 654-657, 1976
- 3) Magee MC, Lucey DT and Fried FA: A new embryologic classification for uro-gynecologic malformations: The syndromes of mesonephric duct induced Mullerian deformities. *J Urol* 121: 265, 1979
- 4) Rock JA and Jones JW: The double uterus associated with an obstructed hemivagina and ipsilateral renal agenesis. *Am J Obstet Gynecol* 138: 339, 1980
- 5) 酒井伸嘉, 中原健次, 長谷川剛志, ほか: 片側腔溜血腫または片側子宮溜血腫で同側腎無形成を伴った重複子宮の2症例. *臨婦産* 43: 297-303, 1989
- 6) 外山和秀, 野村忠利, 三浦義雄, ほか: 診断困難であった片側腔・子宮溜血腫を形成した重複腔。重複子宮の1症例. *日産婦東京会誌* 37: 37-40, 1988
- 7) 後藤敏明, 豊田健一, 浅野嘉文, ほか: Gartner 管嚢胞に開口する単一性異所開口尿管の6例. *臨泌* 40: 243-247, 1986

(Received on March 28, 1994)
(Accepted on September 10, 1994)